Aus der Universitäts-Kinderpoliklinik zu Halle a. d. S.
(Dir.: Prof. Dr. Stoeltzner).

Einiges über cerebrale Krankheitszustände im Kindesalter.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der hohen medizinischen Fakultät

der

Vereinigten Friedrichs-Universität Halle-Wittenberg

vorgelegt von

Fritz Bierende
aus Sondershausen.

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

Halle a. d. S.
Buchdruckerei des Waisenhauses
1914.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Halle a. d. S.

Referent: Geh. Medizinalrat Professor Dr. Anton.
Dekan: Geh. Medizinalrat Professor Dr. Roux.

Meinen Eltern

in Dankbarkeit gewidmet

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544302_0363

Das Material, das der vorliegenden Bearbeitung zugrunde liegt, ist der Königlichen Universitätspoliklinik für Kinderkrankheiten zu Halle a. d. Saale entnommen. Von den laufenden Jahrgängen habe ich die Krankenblätter von 1910, 1911, 1912 und vom Sommerhalbjahr 1913 einer genauen Durchsicht unterzogen, eine entsprechende Auswahl getroffen und dann die interessanteren Fälle teils in die Poliklinik bestellt, teils aufgesucht, um den in den Krankengeschichten niedergelegten Befund zu vervollkommnen oder den weiteren Verlauf der Krankheitsfälle zu verfolgen. Das häufige Vorkommen einiger Krankheitsbilder veranlaßte mich, unter dem reichhaltigen Material an zerebralen Krankheitszuständen im Kindesalter eine engere Wahl zu treffen.

So habe ich zunächst alle chirurgischen Fälle, wie Commotio cerebri, Contusio cerebri usw. ausgeschaltet, obwohl vielleicht gerade diese Fälle mit ernstem Ausgang besonders interessant zu verfolgen wären im Gegensatz zu den oft schweren Unfällen, wie sie Kinder täglich erleiden und wider alles Ermessen glücklich und ohne Nachwirkung überwinden. Sodann habe ich die Affektionen der Hirnhäute weggelassen, da die Meningitiden in ihrer großen Zahl und vielgestaltigen Erscheinungsform aus dem Rahmen der vorliegenden Arbeit fallen würden. Schließlich habe ich wohl mit die häufigste aller Kinderkrankheiten, die Rachitis und damit alle mit Rachitis in Zusammenhang stehenden Formen cerebraler Erkrankungen ausgeschaltet. Im Gegensatz zu früheren Anschauungen, daß zwischen schwerer Rachitis einerseits und Myxidiotie und mongoloider Idiotie anderseits Wesensverwandschaft bestände, ist jetzt die Verschiedenartigkeit dieser Krankheitsformen lange erwiesen und damit die Ausschaltung der mit Rachitis in Zusammenhang stehenden cerebralen Krankheitsbilder wohl gerechtfertigt.

Nach dieser Sichtung in dem Material blieben mir noch eine genügend große Anzahl von cerebralen Krankheitszuständen im Kindesalter zur Verfügung, von denen einige gewiß des allgemeinen Interesses nicht entbehren dürften.

In der Hauptsache umfaßt mein Material nunmehr die angeborenen und die, klinisch damit gleichberechtigten, im frühesten Kindesalter erworbenen Defektpsychosen, die als mehr oder minder hochgradiger Schwachsinn allgemein bekannt sind. — Das Charakteristikum dieser Defektpsychosen ist der Ausfall oder die Erschwerung des Erwerbes psychischer Fähigkeiten. Ziehen teilt die Schwachsinnigen ein:

1. in Debile, deren Urteilsbildung nicht ausreicht,
2. in Imbezille mit ungenügender Begriffsentwicklung und
3. in Idioten mit mangelhafter oder fehlender Vorstellungsentwicklung.

Heller betont mit Bezug auf die Bildungsfähigkeit das Fehlen passiver Aufmerksamkeit bei den am tiefsten stehenden Formen, den Mangel an aktiver Apperzeption bei allen Idioten und die Ungenauigkeit der aktiven Apperzeption bei den Imbezillen. Die Störung der Intelligenz, die bei den Defektpsychosen meist im Vordergrund steht, kann vergesellschaftet sein mit ethischen Defekten, die in seltenen Fällen sogar das Krankheitsbild beherrschen.

Neben den bisher erwähnten Formen des Schwachsinnes, die als Defektpsychosen auf einer Entwicklungshemmung des Gehirnes beruhen und damit auf rein cerebraler Basis entstehen, sind diejenigen Formen des Schwachsinnes zu nennen, die auf eine Schädigung der Schilddrüsenfunktion zurückzuführen sind und damit sich eigentlich in das Kapitel der Schilddrüsenerkrankungen einreihen. Hierhin gehört das Myxödem gleich kongenitaler Athyreose. Mit diesem in engster Beziehung, wenn auch ätiologisch vorläufig unaufgeklärt, steht die mongoloide Idiotie, der Mongolismus. Dieses Krankheitsbild ist erst seit den letzten Jahrzehnten genauer bekannt geworden, ist eins der interessantesten und gewinnt stetig an Bedeutung. — Schließlich müssen wir noch einer Form der Idiotie gedenken, bei der eine Deformität des Gehirnschädels im Vordergrunde steht und damit dem Krankheitsbild das Gepräge gibt, nämlich der microcephalen Idiotie. — In dem Material der letzten $3^1/_2$ Jahre fanden sich unter 8510 Kindern 35 mit verschiedenen Formen des Schwachsinns, also 0,41 %. Es wurden beobachtet an verschiedenen Formen des Schwachsinns

7 einfache Idioten,
13 Imbezille,
2 Myxödemkinder,
13 Mongoloide,
2 Microcephalen.

Schon an dieser Stelle möchte ich darauf hinweisen, wie unverhältnismäßig häufig die mongoloide Idiotie beobachtet wurde. Erst seit relativ kurzer Zeit bekannt und genauer beschrieben steht nach unserem Material diese Form der Idiotie neben der Imbecillitas im Vordergrund aller kindlichen Defektpsychosen.

Wenden wir uns zunächst der einfachen Idiotie zu, der tiefsten Form der Defektpsychosen, die durch den groben Intelligenzdefekt charakterisiert ist. Nach Annahme der meisten Autoren werden die Empfindungen der Schwachsinnigen nicht nur ungenügend verarbeitet, sondern sind von vornherein undeutlich. Unter dieser Störung in der Aufnahme und Verarbeitung von Reizen verkümmert naturgemäß die Aufmerksamkeit. Dieser Gesichtspunkt ist für die Idiotie maßgebend, denn Aufmerksamkeit und Gedächtnis gehören mit zu den Vorbedingungen für eine geistige Entwicklung. Schon die an und für sich herabgeminderte Aufnahmefähigkeit Schwachsinniger für Sinneseindrücke, welche, abgesehen von der mangelnden Funktion der Sinnesorgane, auch zentral bedingt ist, sowie die manchmal dauernd geringe Merkfähigkeit erstickt den Keim zu reicherem Vorstellungsleben. Diese mangelhafte oder gänzlich fehlende Vorstellungsentwicklung trifft im weitesten Maße für die Idiotie zu, und hier vor allem für die torpide Form. Anderseits wird die Aufmerksamkeit der Schwachsinnigen durch jede Kleinigkeit angeregt, sie spricht leicht an und versagt ebenso rasch wieder, haftet nur für wenige Augenblicke und wird sogleich durch neue Reize wieder abgelenkt. Sie läßt sich also niemals konzentrieren, eine Erscheinung, die bei den versatilen Idioten die Regel bildet. Dementsprechend kommen trotz der in ihrer Funktion vielleicht nur wenig herabgeminderten Sinnesorgane mangelhafte zentrale Eindrücke zustande. Aus der Verschiedenheit der Intensität, Deutlichkeit und Affektbetonung von Empfindungen läßt sich auch erklären, daß die Aufmerksamkeit für verschiedene Empfindungen verschieden sein kann; ja, die Gefühlsbetonung einer bestimmten Empfindung kann so intensiv sein und die Aufmerksamkeit so sehr in Anspruch nehmen, daß andere Reize vollkommen verloren gehen. Indessen kommen im allgemeinen bei der Verschwommenheit des Bewußtseins nur wenige unvollkommene Vorstellungen zustande. Ist nun schon die Merkfähigkeit nicht ganz ausreichend, die Wahrnehmung infolge unzureichender Empfindungen ungenau, so können dementsprechend auch nur unvollkommene Erinnerungsbilder entstehen. Assoziative Verankerung und Reproduktion der letzteren ist aus denselben angeführten Gründen erschwert.

Die flüchtigen und verschwommenen Eindrücke, die Erschwerung der Assoziation, die mangelhafte Gedächtnisleistung im Verein mit der verminderten resp. fehlenden Aufmerksamkeit machen dem Kinde naturgemäß den Erwerb psychischer Fähigkeiten ungemein schwer oder gar gänzlich unmöglich. — So viel über die Grundlagen der einfachen Idiotie.

Was die relative Häufigkeit der einfachen Idiotie anlangt, so ist es auffallend, daß die früher als ungemein verbreitet bezeichnete Idiotie heute keineswegs in dem Maße vorkommt. Unter 35 Fällen verschiedener Formen des Schwachsinns wurden nur 7 mit einfacher Idiotie beobachtet. Dieser geringe Prozentsatz ist vielleicht auf das Konto der Mongoloiden zu setzen. Eine besondere Bevorzugung eines der beiden Geschlechter durch die einfache Idiotie konnte ich nicht feststellen, denn unter den 7 vorliegenden Fällen waren 4 Mädchen und 3 Knaben. Was das Alter anbetrifft, in dem die einfache Idiotie auftritt, so ergibt sich aus der Tatsache, daß dieselbe eine angeborene Defektpsychose darstellt, daß das Krankheitsbild bereits im ersten Lebensjahre vorhanden ist. Nur werden die Symptome verschieden frühzeitig erkannt, und aus begreiflichen Gründen sträuben sich meist die Mütter gegen die Annahme einer schweren psychischen Erkrankung bei ihren Kindern. Allerdings sind die Frühsymptome der einfachen Idiotie keineswegs eindeutig. So werden die in der Regel in den ersten Lebensmonaten auftretenden Anfälle von Krämpfen zunächst kaum mit einer psychischen Erkrankung in Beziehung gebracht. Auch dem dauernden monotonen Schreien der Kinder wird in den unsere Poliklinik füllenden Kreisen kaum besondere Bedeutung zugemessen. Indessen findet man hier und da in genauen Anamnesen diese hinweisende Tatsachen aufgeführt. Zum Beispiel wurde bei einem unserer Fälle von der Mutter angegeben, daß das Kind im Alter von 6 Wochen Tag und Nacht ununterbrochen geschrien habe, ohne daß eine krankhafte Veränderung an dem Kinde festgestellt werden konnte. Hierin liegt für den aufmerksamen Untersucher auch in den ersten Wochen ein deutlicher Fingerzeig für die Diagnose. Jedenfalls kann nach Ablauf der ersten Lebensmonate für den objektiven Untersucher kein Zweifel bestehen. Jede geistige Regsamkeit bleibt bei den Kindern aus, vorgehaltenen Gegenständen folgen sie nicht mit dem Blick, auch die Eltern werden nicht erkannt. Mehrfach fand ich die Klage der Eltern, daß das Kind Vater und Mutter nicht kenne; einmal gab die Mutter an, daß ihr fünfjähriger Sohn niemanden wiedererkenne, außer seinen Vater an der

leuchtenden Postuniform. Ein in allen Anamnesen wiederkehrender Befund ist die Angabe, daß die Kinder den Kopf nicht aufrecht halten können, daß sie nicht sitzen, und endlich, daß das Gehen entweder ganz ausbleibt oder verspätet erlernt wird. In 5 Fällen fanden wir diese Erscheinung eklatant, die Kinder konnten bis zum Alter von 2 Jahren noch nicht sitzen, in den zwei anderen Fällen konnte zwar ein 3- und ein 5jähriger Knabe gehen, beide waren jedoch höchst unsicher auf den Beinen und bei dem Fünfjährigen hatte ich selbst Gelegenheit zu beobachten, wie er auf ebener Straße beim Gehen über seine eigenen Beine stolperte. In der Tat ist die Herrschaft über die Muskeln bei diesen Kindern in dem ersten Lebensjahre und auch meist noch später so gering, daß sie außerstande sind, aufrecht im Bett zu sitzen oder gar koordinierte Bewegungen auszuführen. So lassen sie ihre Glieder wie leblos herabhängen und liegen stundenlang teilnahmlos und unbekümmert um die Vorgänge in ihrer Umgebung im Bett. Letzteres wurde in einem Falle von torpider Idiotie bei einem 2 Jahre alten Mädchen beobachtet, aus dessen Krankengeschichte einiges kurz folgt:

A. M. 3. Kind. Keine hereditäre Belastung. Normale Geburt. 14 Tage zu früh geboren. Vor diesem Kinde eine Frühgeburt. Drei nachfolgende Kinder gesund. Anfänglich fiel den Eltern nichts Besonderes an dem Kinde auf. Im Alter von 6 Wochen schrie das Kind Tag und Nacht ununterbrochen. Dabei war das Kind gesund. Der zugezogene Arzt konnte nichts Krankhaftes an dem Kinde feststellen. Von der Geburt an war das Kind ziemlich schwach. Später fiel den Eltern auf, daß das Kind zuweilen einen halben Tag lang regungslos dalag; zeitweise dachte man an den drohenden Tod. Allmählich erholte sich das Kind wieder, entwickelte sich körperlich gut, „der Verstand nahm nicht zu“. Mit 5 Monaten kam der erste Zahn. Mit $^3/_4$ Jahren lächelte das Kind zum ersten Male. Vorgehaltenen Gegenständen folgte es nicht mit dem Blicke, weswegen man annahm, das Kind sei blind. Nach Feststellung der hiesigen Augenklinik war der opthalmologische Befund und die Pupillenreaktion normal. Zur Zeit der Untersuchung, wo das Kind 3 Jahre alt ist, kann dasselbe sich weder aufrecht halten, weder sitzen noch gehen, liegt dauernd im Bett, ist unrein, schreit jetzt seltener, kann nicht kauen, genießt nur Flüssiges. Es kennt die Eltern nicht, fixiert nicht, spricht nicht, nur tierähnliche Laute werden hervorgebracht. Zeitweises Grimmassieren. Am Herzen systolisches Geräuch, kleiner Nabelbruch, Reflexe sehr lebhaft an den Beinen, Babinski vorhanden.

Auch ein Vertreter des anderen Typus, der versatilen Idiotie, sei kurz angeführt.

W. C. 5 Jahre alt. 2. Kind. Eltern gesund. Mutter hat in der ersten Hälfte der Gravidität Krämpfe gehabt. 1. Kind starb an Krämpfen. 3. und 4. Kind gesund. Mit $^3/_4$ Jahren konnte der Knabe den Kopf noch nicht halten, im 2. Lebensjahre begann er zu sitzen. Die ersten Gehversuche mit $1^3/_4$ Jahren; langsame Fortschritte, Kind ist auch heute noch sehr unsicher auf den Beinen. Gesichtsausdruck deutlich idiotisch. Vergrößerte Tonsillen, Rachenmandeltypus. Besonders auffallend ist die Sprachhemmung. Mit $4^1/_2$ Jahren bemerkte die überaufmerksame Mutter, daß das Kind einige Worte, bis zur Unkenntlichkeit verstümmelt, sprach. Mit 5 Jahren, zur Zeit der Untersuchung, werden einige Wortrudimente, die nur die Mutter versteht, mit rauher Stimme gesprochen. Nie mehr als ein Wort, daneben deutliches Stammeln. Kind versteht nicht alles, was zu ihm gesagt wird. Enuresis bei Tag und Nacht bis zu 5 Jahren. Äußerst agil. Beim Spielen mit anderen Kindern wird P. leicht rabiat, bekommt Wutanfälle, in denen er gegen seine jüngeren Geschwister tobt und tätlich wird. Als ich mich von dem Kinde verabschiedete, stand es mit den Händen in der Tasche da, alle vorüberkommenden Wagen und Menschen genau verfolgend, ohne sich von einem bestimmten Eindruck fesseln zu lassen. Eine vorgehaltene Tüte mit Schokolade erkannte es nicht und sträubte sich heftig dagegen. Gegen alles Neue verhält es sich sehr ablehnend.

Die hier besonders deutlich hervortretende Sprachhemmung, die hart an Sprachlosigkeit, Mutitas idiotica, grenzt, ist keineswegs häufig. Nach einer Statistik von Maupaté haben von 35 Idioten 2 niemals gesprochen, 2 lernten mit einem Jahr, ca. 6 mit zwei Jahren, 5 mit drei Jahren, 5 mit vier Jahren, je 3 mit sechs, sieben und acht Jahren sprechen. Nach Cassel lernten sogar von 118 Kindern nur 56 % bis Ende des dritten Jahres sprechen, die übrigen 44 % erst zu viel späteren Terminen, einzelne erst im 7. und 8. Jahr.

Diese Zusammenstellungen zeigen deutlich, wie verschieden die einzelnen Idioten sich gegenüber den ihnen auf optischen, akustischen und kinästetischem Wege zugehenden sprachlichen Reizen verhalten. Die Verzögerung der sprachlichen Entwicklung gilt als Regel, da die Qualität und Intensität der dem Kinde durch die peripher impressiven Bahnen zugehenden Empfindungen weit hinter der Norm zurückbleiben. Jeder Fall bildet ein Kapitel für sich, da die Kombination und Intensität von gestörter Aufnahmefähigkeit und Fortleitung der Reize und unvollkommenen Erinnerungsbildern in den einzelnen Fällen ganz verschieden ist. Dazu kommt, daß durch die mangelhaften optischen, akustischen und taktilen Empfindungen die Kontrolle der eigenen Sprache mehr oder minder ganz fortfällt, wodurch die stets vorhandenen dysarthrischen Störungen der Sprache erklärt

werden. Da bei diesen Kindern auch der für die Sprachentwicklung nicht zu unterschätzende Faktor, der Nachahmungstrieb, nicht dem normalen entspricht, kommt hiermit bei den torpiden Idioten besonders ein weiteres Hemmungsmoment hinzu. Diese Herabminderung des Nachahmungstriebes erklärt sich daraus, daß die Kinder den schwachen und unscharfen Empfindungen entsprechend mangelhaft psychomotorisch reagieren. In allen Fällen ist die Sprachstörung resp. Sprachhemmung vorhanden und gilt mit als das wichtigste Kriterium; auch wir fanden in den 4 daraufhin untersuchten Fällen von einfacher Idiotie die Sprachstörung.

Bei einem 2 Jahre alten Knaben K. G. aus Halle waren neben den intellektuellen Erscheinungen ausgesprochene ethische Defekte vorhanden, ähnlich wie in dem zweiten oben erwähnten. Pat. lernte mit 2 Jahren laufen, versteht nichts von dem, was zu ihm gesprochen wird, spricht nur einzelne undeutliche Worte. Wird leicht wütend, beißt gern.

Nach den anfangs gemachten Ausführungen über das Wesen der Defektpsychosen erklärt sich die verschiedene Stimmungslage der Idioten. Denkt man sich die Stimmung als „Resultante der in einer bestimmten Zeiteinheit auftretenden positiven und negativen Gefühlstöne“ (Ziehen), so erklärt sich der Stimmungswechsel der versatilen Idioten aus der Schwäche der Gefühlstöne, dem mangelhaften Denken und der wechselnden Aufmerksamkeit, und anderseits die gleichmäßige und gleichgültige Stimmung der torpiden Idioten, bei denen Empfindungen weniger oder gar keine Gefühle auslösen, da ihre Aufmerksamkeit wenig oder gar nicht zu erregen ist. Da bei den Idioten die Stimmungen und nicht die verstandesmäßigen Erwägungen das Individuum regieren und es zum jeweiligen Handeln bewegen, zumal die erzieherische Komponente ausfällt, ist damit der Schlüssel für das Verständnis der ethischen Defekte bei einzelnen Individuen mit Defektpsychosen gegeben, wenn man hinzunimmt, daß abstrakte Begriffe wie Pflicht, Dankbarkeit und Respekt den defektpsychotischen Kindern abgehen. Diese ethischen Defekte sind allerdings bei der einfachen Idiotie seltener, häufiger resp. sehr häufig bei der Imbecillitas resp. Debilitas. Bei letzterer stehen sie oft im Vordergrund.

Die Grenze zwischen den beiden ersten Stufen der Defektpsychosen, der Idiotie und der Imbezillität ist keineswegs scharf festzulegen, da der Unterschied häufig nur ein gradueller ist. Indessen hat man sich bei den Imbezillen das Krankheitsbild nicht etwa so

vorzustellen daß ein dem Vollsinnigen entsprechender, nur in seinen Dimensionen eingeschränkter Psychomechanismus vorhanden ist, also eine „Miniaturpsyche“ — Anton —, sondern bei Imbezillen findet man die einzelnen psychischen Leistungen in ihrer Wertigkeit durchaus verschieden im Gegensatz zu der gleichsinnigen Verkümmerung bei dem geistigen Infantilismus. „Beim Schwachsinnigen (Imbezillen) ist der dem Vollsinnigen gemeinsame Psychomechanismus verändert, in seinen Beziehungen verzerrt, es liegt eine andere geistige Physiognomie vor.“ Der grobe Intelligenzdefekt, das Fehlen jeder Aufmerksamkeit charakterisieren den Idioten, den Imbezillen die Unfähigkeit zu komplizierten Überlegungen und die leichte Ablenkbarkeit der Aufmerksamkeit im Gegensatz zum Fehlen derselben bei der Idiotie. Während bei den Idioten das Erwachen des Geistes völlig ausbleibt und keine Reaktion auf äußere Eindrücke erfolgt, liegt bei den Imbezillen nur ein Zurückbleiben der psychischen Entwicklung vor und zwar im Sinne einer ungleichsinnigen Verkümmerung der einzelnen psychischen Leistungen. Daher auch hier die Diagnose bedeutend schwieriger als bei der Idiotie, leichte Fälle werden oft gar nicht zum Arzt gebracht und bleiben unerkannt. Wohl kann man die Aufmerksamkeit der Kinder erregen durch Allerlei, aber schon im nächsten Moment haben neue Eindrücke die alten verwischt, so daß diese sich nicht mit den vorher aufgenommenen assoziieren können. So kommt es, daß diese Kinder für nichts zu interessieren sind und daß sie trotz guter Muskulatur koordinierte Bewegungen spät und ganz allmählich erlernen. Das gilt sowohl für die Sprache, als auch für des Gehen. Kraepelin, Ziehen, Tuczek und Spielmann konstatierten bei einer großen Anzahl von Imbezillen eine generelle Gedächtnisschwäche. In dieser Flüchtigkeit der Vorstellungen, der leichten Ablenkbarkeit sowie in dem Mangel an Aufmerksamkeit liegen die großen Schwierigkeiten, diese Kinder etwas zu lehren, z. B. auch sie zur Reinlichkeit zu erziehen. Letzteres gelingt oft erst im dritten Jahre oder noch später.

Was nun gar die psychische Höchstleitung, die Urteilsbildung aus Wahrnehmungen, vorhandener Vorstellungsreihen und eventuell den Gefühlen anlangt, so ist dieser Defekt aus der Armut an Vorstellungen, der Dunkelheit des Inhaltes und dem schlechten Kombinationsvermögen genügend erklärt. Ein wichtiges Kriterium der Imbezillen ist ferner die Hemmung der Sprachentwicklung. In den uns vorliegenden 13 Fällen von Imbecillitas fehlt auch in keiner Anamnese, daß das Sprechen nicht vorangehe. Während ein normales

Kind mit $1^1/_2$ Jahren anfängt zu sprechen, fängt das imbezille erst später an und schreitet dann viel langsamer fort als ein gesundes. So fanden wir, daß zwei Kinder im Alter von 4 Jahren zu uns kamen, die noch nicht sprachen, 2 im Alter von 3 Jahren, 2 im Alter von 2 Jahren. Die typische Anamnese bei den Imbezillen lautet: Das Kind spricht nicht, läuft nicht und läßt unter sich gehen. Außer in einem Falle, wo die Imbezillität erst in der Schule bemerkt wurde, war die Anamnese in den 11 anderen Fällen gleichlautend. Dabei lassen sich sanguinische Mütter leicht über das Vorhandene hinwegtäuschen; in einem Falle, wo ein 3jähriger Knabe noch keinen Versuch zum Sprechen gemacht hatte und offenkundig imbezill war, behauptete die Mutter, das Kind sei „helle". Hierzu verführt auch leicht der ungleichmäßig ausgebreitete Schwachsinn, bei dem auf einigen Gebieten oft hervorragende Leistungen vorhanden sind neben großen Defekten auf anderen. Die oben angeführten Gründe erklären diese Erscheinung vollkommen. Keineswegs jedoch kann man die Sprachentwicklung mit der geistigen Entwicklung in Parallele setzen, da hier oft auffällige Verschiedenheiten zutage treten. Schon beim normalen Menschen entspricht Sprech- und Ausdrucksvermögen keineswegs der Intelligenz, und bei Individuen mit reichem Vorstellungsleben und leichter assoziativer Tätigkeit findet man keineswegs immer dementsprechend sprachliche Leistungen. Es wird stets geschwätzige Toren geben und tiefe Denker, die sich nur schwer auszudrücken vermögen. Dasselbe gilt mutato mutandis auch für die Schwachsinnigen. Die Intelligenz kann nicht an den sprachlichen Leistungen, sondern nur an dem Sprachverständnis gemessen werden. Indessen bleibt die verlangsamte Sprachentwicklung eins der drei Charakteristika für Imbecillitas. Ähnlich ist das Laufenlernen bei diesen Kindern gehemmt, und zwar aus denselben Gründen, der Flüchtigkeit der Sinneseindrücke, dem Unvermögen, dieselben zu Erinnerungsreihen zu verarbeiten und der Schwierigkeit, die Aufmerksamkeit auch nur kurze Zeit zu konzentrieren. 2 Kinder im Alter von 3 Jahren, 1 Kind im Alter von 4 Jahren kamen zu uns, ohne stehen zu können. Wie erwähnt, ist auch die Erziehung zur Reinlichkeit bei diesen Kindern besonders schwierig; so ergab sich, daß ein 7jähriges Mädchen alles unter sich gehen ließ, ebenso ein 5jähriges und ein 4jähriges Kind. In der Schule kommen Imbezille selten mit fort, und nach den ersten Wochen zeigt sich in der Regel schon der Ausfall an psychischen Fähigkeiten. So kommen die Mütter gerade um diese Zeit zu uns mit der Angabe, daß das Kind nicht lerne. In einigen,

meist leichteren Fällen ist dieses Zurückbleiben in der Schule das alarmierende Sympton für die Mutter. Ein eben schulpflichtig gewordenes Kind O. H. aus Halle wurde uns gezeigt, weil es „im Gedächtnis zurück“ war; in allen Sachen, vor allem in der Schule, war es um 2 Jahre hinter gleichalterigen zurückgeblieben. Dabei hatte das Kind rechtzeitig gehen ($1\,^1/_2$ Jahr) und sprechen gelernt. Wegen der leichten Ablenkbarkeit der Aufmerksamkeit neigen diese Kinder häufig zu Faxen und zu Dummheiten, zumal auch der Nachahmungstrieb als geschädigt zu betrachten ist. So wurde ein 4 Jahre altes Mädchen, E. A. aus Halle, das mit $2\,^1/_2$ Jahren laufen und mit 3 Jahren sprechen gelernt hatte und von der Mutter für normal gehalten wurde, uns einzig und allein aus dem Grunde gebracht, weil es „viel dumme Faxen“ triebe.

Weiter sahen wir einen 4 Jahre alten Knaben, der ebenfalls noch nicht sprach, sondern lauter Dummheiten trieb und dabei auch gegen die Mutter rabiat wurde. Bei einem anderen 2jährigen Knaben fanden wir aus einem geringfügigen Anlaß Wutanfälle, so heftig, daß das Kind dabei blau wurde. Die angeführten Beispiele von ethischem Defekt bei Mangel an Respekt, Pflichtgefühl und Dankbarkeit illustrieren, daß diese Erscheinung relativ häufig ist, obwohl in der Regel andere Ausfallserscheinungen die ethischen übertreffen. Unter 13 Fällen war nur einer mit deutlich ausgesprochenem ethischem Defekt, während bei den anderen der Defekt im Gefühlsleben nicht so hochgradig war, daß ethische Defekte resultierten. Indessen sind bei allen Imbezillen neben den Defekten im Verstandesleben auch solche im Affektleben vorhanden, und die mangelnde „Selbstregulierung der Affekte“ gehört nach Anton zum Symptomenkomplex der Imbecillitas.

Über das Auftreten der Imbezillität gilt dasselbe, was über die Idiotie als angeborene Defektpsychose gesagt ist. Von unseren 13 Fällen betrafen 4 Mädchen und 9 Knaben, also eine auffallende Bevorzugung des männlichen Geschlechts. Was die Ätiologie anlangt, so konnten wir in einem Falle Imbezillität als Folge einer Encephalitis konstatieren bei einem Kinde, dessen Aszendenz vollkommen frei war, das indessen mit $^1/_4$ Jahre eine linkseitige Lähmung bekommen hatte. Es handelte sich um A. M. aus Osendorf, der mit 2 Jahren nicht lief, nicht sprach, häufig Wutanfälle bekam und noch unrein war. In einem anderen Falle lag Lues vor. Die Anamnese ergab, daß vor diesem Kinde eine Mißgeburt, danach ein totgeborener Hydrocephalus und schließlich eine Fehlgeburt vorgelegen hatten.

Außerdem bestand bei dem Kinde nach Bericht der hiesigen Augenklinik cerebrale Amaurose. In einem dritten Falle, dem leichtesten der oben erwähnten, wo Zurückbleiben in der Schule die Mutter auf die zerebrale Erkrankung aufmerksam machte, war die Großmutter väterlicherseits wegen Paranoia in einer Anstalt, die Mutter des Kindes ist deutlich hysterisch. In dem oben erwähnten Falle von Enuresis diuturna bei einem 7jährigen Mädchen kombiniert mit Vitium cordis ergab die Anamnese, daß eine Schwester vorhanden war, die mit 3 Jahren nicht laufen konnte und erst mit $1\frac{1}{2}$ Jahren sitzen gelernt hatte. Die Sprache war in diesem Falle gut. Indes ist offenkundig, daß hier bei mehreren Kindern einer Familie mangelhafte Anlage vorhanden ist.

Die leichtesten Grade von Schwachsinn bezeichnet man als Debilität und versteht darunter Fälle, in denen der Intelligenzdefekt wenig auffällig ist, so daß die Kinder dem Schulunterricht notdürftig folgen und auch wohl in die oberen Klassen von Gymnasien gelangen können. Dafür treten an diesen Kindern die ethischen Defekte deutlich hervor, charakteristisch und oft das einzige Sympton ist der auffallende Defekt in der Urteilsleistung. Aus begreiflichen Gründen wird uns aus den niederen Bevölkerungskreisen selten ein derartiges Kind in die Poliklinik gebracht.

Die bisher aufgeführten Defektpsychosen beruhen auf einer Entwicklungshemmung des Gehirns und stellen damit dauernd irreparable Anamalien dar. Anders verhält es sich mit den Defektpsychosen, die auf einer Schädigung der Schilddrüsenfunktion beruhen.

Hierhin gehören erstens der Kretinismus und zweitens das Myxödem, bei welchem wir an dieser Stelle nur die im Kindesalter auftretenden Formen im Auge haben. Über die Auffassung dieser Krankheitsbilder ist in der Literatur keineswegs Einigkeit vorhanden. Die Unitarier erklären beide Krankheitsformen durch den vollständigen oder teilweisen Verlust der normalen Schilddrüsenfunktion. Die Dualisten, vornehmlich Bircher trennen vom Myxödem den Kretinismus auf das entschiedenste, indem sie letzteren als allgemeine Dyskrasie auf Grund fortgesetzter Infektion auffassen. Im einzelnen auf den Kampf der Meinungen einzugehen, dürfte hier kaum der Ort sein, zumal die Literatur über den Kretinismus allein fast bis ins Ungemessene gestiegen ist. Nur so viel sei hervorgehoben, daß in der Tat Myxödem und Kretinismus in ihren Ausfallserscheinungen z. T. übereinstimmen. So finden wir bei beiden Krankheitsformen die myxödematöse Veränderung der Haut, die Wachstumshemmung

am Skelett, Schwäche der Muskulatur, Auftreibung des Abdomens mit Nabelhernie, Versteifung der Schleimhäute, Tonsillen und Zungenhyperplasie, Hemmung der geschlechtlichen Entwicklung, Verarmung des Hämoglobingehaltes, Verschiebung des neutrophilen Blutbildes, Herabsetzung des Stoffwechsels und Energieumsatzes sowie endlich die mehr oder minder starke intellektuelle Schädigung. Die unitarische Auffassung ist die ältere Anschauung, von englischer Seite 1887 ausgesprochen. Ihr sind außer den englischen eine ganze Reihe namhafter anderer Autoren beigetreten wie Kocher. Thibierge, Bayon, Weygand, Magnus, Levi, Wagner, v. Jauregg und andere. Die dualistische Auffassung wird außer von Bircher, Kraus und Ziehen von Pineles, Dieterle und Scholz vertreten, diese Autoren erklären die Ätiologie des Kretinismus für unabhängig von der Atrophie resp. Aplasie der Schilddrüse, die für das kongenitale und infantile Myxödem allein in Betracht kommen.

Nach Pineles findet man in der Regel bei dem durch unbekannte infektiöse Schädlichkeit hervorgerufenen Kretinismus eine strumös entartete Schilddrüse, einige Male sei sie verkleinert gewesen, niemals aber sei ein „totaler Schwund einer bereits entwickelten Schilddrüse oder eine Thyreoaplasie“ nachgewiesen. Die Dualisten sehen also den Kretinismus als Krankheit sui generis an und leugnen jedwede Berührungspunkte in ätiologischer Beziehung mit dem Myxödem, das ätiologisch auf einer Atrophie resp. Aplasie der Schilddrüse beruht. Die Unitarier dagegen stellen das Gesetz auf: „Ohne hochgradigen Schwund des normalen Schilddrüsengewebes kein Kretinismus, kein angeborenes, kein erworbenes Myxödem im Kindesalter.“ Nach ihrer Auffassung beruht der Kretinismus auf einer Schilddrüsenerkrankung, die in den Kropfterritorien endemisch herrscht und ausgelöst wird durch ein an das ungekochte Quellwasser bestimmter Bodenformationen geknüpfte Noxe. Aber nicht diese, sondern die Störung der Schilddrüsenfunktion als solche ist entscheidend. Die Unitarier sehen also auch im Kretinismus eine angeborene oder erworbene Hypo-A- resp. Dysthyreosis. Eine Einigung dieser beiden zurzeit diametral entgegengesetzten Anschauungen wurde seither nicht erzielt. Endemischer Kretinismus kommt nur in Kropfgegenden vor, seine Betrachtung schaltet damit an dieser Stelle aus. Im Gegensatz zu diesem endemischen Krankheitsbilde steht der sporadische Kretinismus. Pineles hob aus den zahlreichen Fällen von sporadischen Kretinismus zwei gesonderte Krankheitstypen heraus: das kongenitale Myxödem, von ihm als Thyreoaplasia bezeichnet, und das erworbene,

von ihm als infantiles Myxödem bezeichnet. Letzteres wird selten beobachtet und steht nach seinem Auftreten im oder nach dem 5. Lebensjahre, nach seinem klinischen Verlaufe, vor allem aber dadurch, daß es niemals angeboren, sondern stets erworben ist, mit den Myxödem der Erwachsenen, Myxoedema adultorum, auf einer Stufe (Biedl). In beiden Fällen handelt es sich um Veränderungen an der bereits ausgebildeten Schilddrüse, deren Parenchym atrophiert. Das Myxoedema adultorum ist charakterisiert durch die Herabsetzung aller vitalen Vorgänge und durch gewisse trophische Erscheinungen. Die Hemmung betrifft sowohl das Seelenleben als auch die vegetativen Funktionen. Man findet Verlangsamung des gesamten Stoffwechsels und Herabsetzung der Erregbarkeit des gesamten vegetativen Nervensystems. Die trophischen Störungen betreffen besonders die ektodermalen Gebilde, doch können auch fast alle anderen Organe Veränderungen regressiver Metamorphose zeigen. Besonders das Gefäßsystem pflegt einer frühzeitigen Arteriosklerose anheimzufallen (Falta). Beim infantilen Myxödem kommt es außerdem zu Wachstumsstörungen, wenn diese auch nicht so hochgradig sind, wie bei dem kongenitalen Myxödem. Die Wachstumsstörung ist neben dem schwereren Intelligenzdefekt ein charakteristischer Folgezustand der Verminderung der Schilddrüsentätigkeit im jugendlichen Alter. Das erworbene, infantile Myxödem steht nicht nur in Bezug auf das Alter, in dem die Krankheit beginnt, sondern auch in bezug auf die Intensität der Erscheinungen zwischen der Thyreoplasie, dem kongenitalen Myxödem und dem oben geschilderten Mxyoedema adultorum. Nach Pineles entsteht das erworbene, infantile Myxödem auf derselben, bisher allerdings unbekannten ätiologischen Grundlage wie das ebenfalls erworbene idiopathische Myxödem der Erwachsenen. Die Trennung zwischen infantilem, also erworbenen, und kongenitalen Myxödem ist keineswegs einfach. Auch hier findet sich in der Literatnr noch keine Einstimmigkeit, zumal andere Autoren der Ansicht sind, daß das infantile Myxödem bereits in den ersten Lebensmonaten erworben wird. In diesen Fällen dürfte eine Trennung zwischen infantilen und kongenitalen Myxödem in vivo kaum durchzuführen sein, wie Falta bemerkt, der aus diesem Grunde für beide Formen einen zusammenfassenden Namen wünscht. Doch wird von allen Seiten zugegeben, daß diese an sich seltene Krankheitsform erst etwa mit dem 5. Jahre einigermaßen häufig erworben wird. Tatsache ist, daß die weit überwiegende Mehrzahl der in der Literatur verzeichneten Fälle von infantilen Myxödem aus dem fünften und

den späteren Lebensjahren stammt; die Ansicht von Pineles, daß das infantile Myxödem mit dem Myxoedema adultorum auf einer Stufe steht, dürfte wohl gerechtfertigt sein. Im Gegensatz zu diesem seltenen Krankheitsbild ist das kongenitale Myxödem relativ häufig. Bei ihm liegt eine kongenitale Bildungsanomalie, eine Thyreoaplasie vor. Pineles wies den kongenitalen Bildungsdefekt nach, nämlich ein vollkommenes Fehlen der Schilddrüse bei unversehrt erhaltenen Epithelkörperchen (Maresch), also eine kongenitale Athyreosis. Das klinische Bild ist dementsprechend äußerst schwer und charakterisiert durch folgende Trias: Myxödem, Idiotie, Zwergwuchs. Die Ursache für das Fehlen der Schilddrüse ist in einer Entwicklungshemmung zu suchen. Hierfür spricht der regelmäßige Befund von Tumoren am Zungengrund, die Schilddrüsengewebe enthalten, und auch die atrophische Thymus und die histologisch veränderte Hypophyse. Indessen ist die Wachstumshemmung am Skelett erst sekundär durch den Schilddrüsenausfall bedingt. Daß die Wachstumshemmung bei kongenitalem Myxödem nicht von vornherein vorhanden ist, erklärt die Annahme, daß der mütterliche Organismus zunächst auf dem Wege des Plazentarkreislaufs und dann durch die Muttermilch dem Kinde die Schilddrüsenstoffe ausreichend zuführt. Hierfür spricht der Umstand, daß bei von strumösen und höchstwahrscheinlich hypothyreotischen Müttern gesäugten Kindern das Auftreten von Myxödem konstatiert wurde, weil die Milch offenbar zu wenig Schilddrüsenstoffe enthielt, und daß anderseits das Kind einer strumösen also dys- oder hypothyreotischen Mutter gleich bei der Geburt manifeste Symptome der kongenitalen Athyreosis zeigte, weil hier ebenfalls nicht normaler Schilddrüsenstoff zugeführt werden konnte.

Bei uns kamen 2 Fälle von kongenitalem Myxoedem zur Beobachtung, beide Kinder waren Mädchen, wie ja das Myxödem überwiegend beim weiblichen Geschlechte vorkommt. Die Anamnese ergab in beiden Fällen keine Anhaltspunkte für hereditäre Belastung, wie auch in der Literatur bisher niemals hereditäre oder andere greifbare Momente aufgefunden werden konnten. Das charakteristische Symptom für die Myxödemkinder stellt das geringe Längenwachstum dar. Dieses fällt meist zuerst der Umgebung der Kinder auf. Allmählich entwickelt sich dann ein ziemlich proportionierter Zwergwuchs. So beobachteten wir ein 4jähriges Mädchen, J. H. aus Senftenberg, das 80,5 cm Längenmaß aufwies. Durch weitere Skelettveränderungen kommt ein für die Myxödemkinder typischer Habitus zustande. Die Nase sinkt ein, infolge Wachstumshemmung am Tribasilare und nimmt

eine breite Form an. Auch unser Patientin zeigte hiermit den typischen Gesichtsausdruck des Myxödemkindes.

Die Mutter war bei der Geburt des Kindes 28 Jahre, der Vater 29 Jahre alt. 2. Kind. 1. Kind gesund. Mit $^1/_4$ Jahr fiel bei dem Kinde der aufgetriebene Leib auf, der auch in den nächsten Jahren auffällig blieb. Das Kind konnte den Kopf aufrecht halten, bekam aber angeblich bald starke Rachitis, deretwegen es bis zu 4 Jahren in ärztlicher Behandlung war. Ende des 4. Lebensjahres war die große Fontanelle noch nicht geschlossen. Mit $^1/_2$ Jahr konnte P. schon sitzen, mit 2 Jahren bekam sie sehr starke Masern, denen die Angehörigen die jetzige Krankheit zuschieben. Indessen beweist der schon vorher aufgetriebene Leib, daß kaum ein Zusammenhang vorhanden ist. Im Beginn des 3. Jahres war deutliches typisches Myxödem der Arme und zeitweise des ganzen Körpers vorhanden.

Bei der charakteristischen Hautveränderung, die dem Krankheitsbilde den Namen Myxödem eingetragen hat, kann von einem eigentlichen Ödem mit Elastizitätsverlust nicht die Rede sein. Die Haut wird von der Unterlage gelockert durch eine seither unaufgeklärte eigentümliche Quellung von Bindegewebesfasern und nimmt eine sulzige oder schleimige Beschaffenheit an. Da allmählich die Schweißsekretion versiegt, wird die Haut trocken, die Haare fallen aus. Auch diese Erscheinung war bei unserer P. deutlich vorhanden. In anderen Fällen findet man ein Rissigwerden der Nägel. Dem Myxödem analoge Lockerungserscheinungen an den Schleimhäuten geben dem Gesicht charakteristische Veränderung. So gab in unserem Falle die Mutter an, daß gleichzeitig mit dem Anschwellen der Haut auch die Augenlider angeschwollen wären. Die teigige Beschaffenheit und Aufgedunsenheit der Augenlider war es, die den Angehörigen am meisten auffiel. In der Tat liegt hierhin ein typisches Merkmal des Myxödems, das zu dem äußeren Habitus der Myxödemkinder wesentlich beiträgt. Dieser wird vervollkommnet durch wulstige, rüsselförmige Lippen, die breite Mundspalte, die oben erwähnten Veränderungen der Nase und der Haut, eine voluminöse Zunge und unförmige Ohren. Das Fettpolster nimmt abnorm zu und läßt die Konturen des Körpers verstreichen. Die Finger werden plump und dick. Der Unterleib ist aufgetrieben und, wie auch in unserem Falle, durch einen Nabelbruch verunstaltet. Unsere P. hatte bis zum Ende des 4. Lebensjahres keinen Versuch gemacht zu sprechen. Mit $4^1/_2$ Jahren begann sie zu gehen und mit $5^1/_2$ Jahren zu sprechen. Mit 8 Jahren ist die Sprache noch hochgradig gestört, zu der zentralen Störung kommt noch die fleischige Zunge. Die Sprache ist

auffallend stammelnd. Einige Laute, wie K, R, S, machen besondere Schwierigkeiten. Wenn das Kind einigermaßen verständlich werden will, muß es ganz langsam sprechen. Es ist in unserem Falle bezeichnend, wo die Organtherapie aus dem häßlichen Kretin ein normal aussehendes Kind gemacht hat, daß die Sprache so weit zurückgeblieben ist. Das erklärte Weigand, indem er neben der bekannten Stoffwechselstörung auch Veränderung an den Ganglienzellen nachwies. Nach neueren Anschauungen der Wiener Schule, die ich auf mündlichem Wege erfuhr, wird eine Dysthyreose hierfür verantwortlich gemacht. Diese Dysfunktion der Schilddrüse oder diese Schädigung und Vernichtung der Ganglienzellen macht es verständlich, daß bei äußerem normalen Aussehen des Kindes dauernd Schwachsinn erhalten bleibt. In ganz leichten Fällen ist nur geistige Stumpfheit vorhanden, meist aber völlige Apathie und Verblödung. Letzteres ist auch bei unserer P. deutlich, wenn auch die Mutter angibt, daß das Kind die Eltern stets gekannt habe. Indessen zeigt das gesamte Verhalten deutlich Verblödung, die sich erst allmählich unter Schilddrüsenmedikation etwas ausgeglichen hat. Zur Zeit der Untersuchung, wo P. 8 Jahre alt war, steht sie auf derselben Stufe wie ein 4 bis 5jähriges normales Kind. Im nächsten Jahre, also mit 9 Jahren, soll P. einen Versuch machen, in die Schule zu gehen. Interessanterweise konnten wir auch in unserem Falle eine Verlangsamung des Stoffwechsels konstatieren, die sich in jahrlang andauernder Obstipation äußerte, dann aber auf Schilddrüsentherapie vollkommen verschwand. Zeitweise sollen noch geringe Störungen vorhanden sein, doch wird durch grüne Gemüse der Stuhl leicht in Gang gebracht. Wenn das Kind z. B. auf einer Reise keine Schilddrüsen-Tablette bekommt, tritt sofort wieder Obstipation auf.

Das Unvermögen, aufrecht zu gehen, scheint weniger zerebraler als muskulärer Natur zu sein, da in allen Fällen außer den Entwicklungshemmungen am Skelett auffallende Muskelschlaffheit und Leistungsunfähigkeit zu konstatieren ist. So konnte unsere P. erst mit vollendetem 4. Lebensjahre spontan aufrecht stehen und machte dann auf Grund einer reichlich angewandten Therapie rasche Fortschritte. Mit 4 Jahren begann die Therapie mit täglich 0,1 Thyreoidin, nach 1 Jahr war die Obstipation geheilt, täglich 1—2mal spontaner Stuhlgang von normaler Konsistenz. Nach einem weiteren Jahre, also mit 6 Jahren, konnte man schon eine augenfällige Besserung des Allgemeinbefindens konstatieren. Längenmaß 101 cm, Gewicht 26 Pfund. P. fängt an, im Alter von 6 Jahren spontan zu

sprechen, auch ist der Haarwuchs erheblich gebessert. Wieder nach 2 Jahren unter dauernder Schilddrüsentherapie ist das Kind äußerlich fast normal, mißt 113 cm, wiegt 48 Pfund. Haar gut, keine Zeichen von Myxödem.

Der zweite Teil von Myxödem betraf M. E. aus Schlettau. Im Gegensatz zum vorigen Kinde war es hier nicht gelungen, in dem Maße das Kind durch die Therapie äußerlich zu einem normalen umzugestalten. P. ist das 9. Kind, Mutter war bei Geburt 40 Jahre, Vater 38 Jahre. Diese auffallende Beziehung zu dem verwandten Mongolismus, bei dem diese Erscheinung noch mehr hervortritt, ist gewiß nicht ohne Bedeutung. Die Annahme liegt nahe, daß auch hier das hohe Alter der Eltern und die große Zahl der vorher geborenen Kinder eine ätiologische oder prädisponierende Rolle spielte. In der Literatur wird dieser Umstand bisher meines Wissens nicht beschrieben. Der Mutter fiel auf, daß das Kind mit $1^1/_2$ Jahren noch ganz teilnahmslos dasaß. Kopf wurde aufrecht gehalten. Mit $2^1/_2$ Jahren laufen gelernt. Mit 9 Jahren, zur Zeit der Untersuchung, plump, schwerfällig und stupide. Sprechen wurde mit $2^1/_2$ Jahren begonnen. Mit 9 Jahren antwortete das Kind nach oft wiederholtem Fragen schwerfällig auf die einfachsten Fragen mit dumpfer Stimme. Selten fängt es spontan zu sprechen an. Dann ist die Sprache undeutlich und rauh. Diese Veränderung der Stimme ist auf dieselben oben für die Augenlider beschriebenen Veränderungen an den Schleimhäuten des Kehlkopfes zurückzuführen. Meist antwortet das Kind nur mit einem stereotypen Lächeln. Typisches Myxödemgesicht. Von klein auf bemerkte die Mutter bei dem Kinde Flecken auf der Haut. Gut proportionierter Zwergwuchs. Keine Dentionsanomalien. Typisches Myxödem am linken Ohr, zylindrische Finger, keine rissigen Nägel, kein Haarausfall. Dagegen deutliche Makroglossie, tiefe Risse auf der Zunge, die meist aus dem Munde hervorragt. Auffallend hart und aufgetrieben ist der Unterleib. Die geistige Entwicklung ist weit zurückgeblieben. Die Mutter gibt an, daß das Kind erst seit dem 5. Jahre anfängt, sich einigermaßen zu entwickeln, vorher ist es ganz apathisch gewesen und hat tagelang ohne Reaktion auf Sinneseindrücke stumpfsinnig dagelegen. Mit 9 Jahren antwortet es bei der Untersuchung kaum, soll sich indessen mit anderen Kindern beim Spiel unterhalten, auch deren Reime nachsingen. Selten fängt es spontan zu sprechen an. Dann ist die Sprache undeutlich und rauh, fast nur für die Mutter verständlich. P. hört gut. Auffallend ist die Trägheit der Bewegungen, der schlürfende Gang. Äußere

Genitalien o. B. Seit dem Alter von $2\frac{1}{2}$ Jahren bekommt Patientin Schilddrüsensubstanz, täglich eine Tablette, die, wie die Aussagen der Mutter bestätigen, das Kind soweit gebessert haben. Bevor ich dieses interessante Krankheitsbild verlasse, möchte ich noch kurz auf die therapeutischen Erfolge eingehen. Im Gegensatz zu dem in jeder Beziehung trostlosen Zustand der einfachen Idiotie sowie der Imbezillität hat sich hier für die therapeutischen Bemühungen ein fruchtbares Arbeitsfeld dargeboten. Theorie und Praxis decken sich in diesem Punkte vollkommen. Sei es nun Athyreose, Fehlen der Schilddrüsensekretion, Hypothyreose, mangelhafte Sekretion, oder Dysthyreose, eine pathologisch veränderte Sekretion, in allen Fällen hilft Schilddrüseneinführung. Zunächst versuchte man die Transplantation der Schilddrüse. Die ersten diesbezüglichen Versuche, den Hypothyreoidismus chirurgisch zu behandeln, rühren von dem Forscher her, der die Lehre vom Hypothyreoidismus experimentell begründete, von M. Schiff. Schiff verpflanzte bei Hunden die Schilddrüse in die Bauchhöhle mit dem Erfolg, daß die überpflanzte Schilddrüse zwar nicht einheilte, sondern resorbiert wurde; Ausfallserscheinungen traten nicht auf, da ja die Tätigkeit der exstirpierten Drüse ersetzt wurde durch Resorption. Auf diese Autotransplantationsexperimente folgte die Homotransplantation, von v. Eiselsberg zuerst angegeben. Kocher und Bircher erzielten die ersten Erfolge bei Kachexia strumipriva durch intra- und extraperitoneale Überpflanzung menschlicher oder tierischer Schilddrüse. Nun versuchten die Chirurgen auch bei Myxödem die Transplantation. Ein solcher von Bettencourt und Serrano mitgeteilter Fall hat Muray auf die Idee seines berühmt gewordenen Versuchs geführt, einen Fall von Myxödem statt mit Transplantation einer zur Resorption bestimmten Schilddrüse mit subkutaner Injektion eines Schilddrüsenextraktes zu behandeln. Dieser Versuch wurde der Ausgangspunkt der Schilddrüsentherapie. Trotz aller in neuester Zeit gemachten Versuche hat die Schilddrüsenfütterung ihre Stelle als souveräne Behandlungsmethode behauptet, jedenfalls hat nach der heutigen Ansicht der Autoren „die Transplantation der Schilddrüse keine Gegenwart und kaum eine Zukunft“ (Wagner v. Jauregg). Die heute allgemein angewandte Therapie des Myxödems ist demnach die Organtherapie. Die daraufhin eintretende Besserung äußert sich im objektiven wie subjektiven Befund, indem die Haut normale Farbe und Weichheit annimmt, die Haare kräftiger wachsen, Schweiße und Temperatur sich regeln, Appetit, Stuhlgang und Menstruation zur Norm zurückkehren, der Hämoglobingehalt des Blutes zunimmt

und die Funktionen des Geistes erwachen. Die eintretende Besserung ist in keinem Falle zu verkennen. Auffallend ist, wie verschieden unsere beiden Fälle auf die Schilddrüseneinführung reagiert haben. Bei letzterem Falle ist äußerlich der myxödematöse Habitus trotz 5jähriger, regelmäßig durchgeführter Schilddrüsenmedikation unverkennbar geblieben. Der therapeutische Erfolg ist hier keineswegs derart, daß er sich dem zuerst berichteten Falle und den von verschiedenen anderen Autoren beurteilten Fällen an die Seite stellen könnte. Das Kind ist noch immer auffallend apathisch, in einmal ihm angewiesener Stellung verharrt es mehrere Minuten fast regungslos. Das von anderer Seite beschriebene fröhliche, muntere, lebhafte Wesen, das dem bewegungslosen Stupor Platz machen soll, ist hier nicht vorhanden.

Im Gegensatz hierzu steht die augenfällige Besserung bei der ersten Patientin. Äußerlich ist das Kind gänzlich normal und es bestätigt sich hier die anderseits beschriebene Tatsache, daß sich aus den anfangs widerwärtigen, tierischen Kranken oft auffallend schöne Kinder entwickeln! Das Kind zeigt geradezu blühende Gesichtsfarbe, Schleimhäute sind normal, ebenso die Verdauung, wie oben erwähnt.

Am Schlusse dieses Kapitels möchte ich einer neuen Anregung gedenken, die Wagner v. Jauregg zu einer neuen chirurgischen Behandlung des Kretinismus sowie des infantilen Myxödems gegeben hat. Er geht aus von einigen Krankheitsfällen und folgenden Tierexperimenten: Bei kretinistischen Hunden wurde der eine kropfige Schilddrüsenlappen exstirpiert und im unmittelbaren Anschluß daran eine augenfällige dauernde Besserung konstatiert. Wagner weist darauf hin, daß hier, wie z. B. auch bei den Kropfoperationen der Basedowkranken der operative Eingriff der Schilddrüse nicht nur eine quantitative Änderung, die geringfügig ist, sondern vor allem eine qualitative bewirkt habe, eine Änderung im Zustand der Drüse, vermöge deren die Sekretion in normale Bahnen gelenkt werde. Nicht die Partialexstirpation als Entfernung eines Teiles der schädlichen (vielleicht vergifteten) Schilddrüsensubstanz sei maßgebend, sondern der operative Eingriff als solcher. Nach Wagner werden durch die Operation Verhältnisse gesetzt, die den Schilddrüsenrest erst zu normaler Funktion und damit zur normalen anatomischen Beschaffenheit zurückführen. Für das Myxödem ohne Kropfbildung rät er die Durchschneidung des Isthmus (nach Duncan Gibb). Die hochinteressanten Versuche von Wagner er-

klärt der genannte Autor so, daß er sich vorstellt, die kretinistischen Symptome wären bei den mit einem Kropf behafteten Hunden durch Unterfunktion der Schilddrüse entstanden. Durch partielle Exstirpation des Kropfes sind die kretinistischen Symptome verschwunden, was Wagner auf Behebung der Unterfunktion zurückführt. Meiner Meinung nach ist es schwer, sich vorzustellen, daß die Unterfunktion eines kolloid entarteten und vergrößerten Organs durch Verminderung seiner Masse zu einer reichlicheren Funktion gebracht werde. Es scheint mir plausibler, in dem vorliegenden Falle an eine Dysfunktion der auch anatomisch schon entarteten Schilddrüse zu denken, welche allerdings Symptome hervorgerufen hat, die denen bei Unterfunktion sehr ähnlich sind. Es wäre unter dieser Annahme die kretrimistische Entwicklungshemmung nicht als eine einfache Unterfunktion, sondern, wie es auch der infektiösen resp. toxischen Theorie entspricht, als durch Dysfunktion der Schilddrüse entstanden aufzufassen. Da nach Wagners unitarischer Auffassung dieselben ätiologischen Verhältnisse auch für das Myxödem gelten, entstände damit auch das Myxödem auf der Basis einer Dysfunktion. Letzteres scheint mir im Einklang mit den anatomischen Befunden das Zutreffende zu sein.

Eine außerordentliche Ähnlichkeit mit dem Myxödem, der Myxidiotie, hat die mongoloide Idiotie, was die Klassifizierung an dieser Stelle rechtfertigt. Daß zwischen Myxidiotie und mongoloider Idiotie innere ätiologische Zusammenhänge bestehen, wird von einigen Autoren abgelehnt, von anderen als wahrscheinlich bezeichnet. Unter mongoloider Idiotie, einem erst seit 1868 wirklich bekannten Krankheitsbild, versteht man eine durch angeborene, äußere Kennzeichen des Gesichtes ausgezeichnete Form des kongenitalen, nicht erworbenen Schwachsinns als Ausdruck einer unfertigen gehemmten intra- wie extrauterinen Entwicklung (F. Siegert). Wenn Myxidiotie auf einer Störung der inneren Sekretion der Schilddrüse beruht, so ist für die mongoloide Idiotie die Ursache nach Stirmann vollkommen unklar, nach anderen kommt Tuberkulose, Alkoholismus und Lues sowie andere hereditäre Belastungen in Frage. Nach unserem Material konnten wir, ebenso wie F. Siegert, keine anderen ätiologischen Momente feststellen, als daß in den meisten Fällen sowohl Vater wie Mutter sehr alt waren und den kranken Kindern eine größere Reihe meistens normaler Kinder vorangegangen war. So fanden wir ein 9. Kind bei einer 38jährigen, ein 9. Kind bei einer 42jährigen, ein 4. Kind bei einer 42jährigen, ein 8. Kind bei

einer 36jährigen Mutter mit mongoloider Idiotie behaftet. Meist ist entsprechend der Zahl der Geburten auch das Alter der Eltern hoch, so daß häufig beide Momente zusammenkommen. Indessen genügt auch jeder einzelne Faktor, wie der Fall zeigt, wo das 8. Kind einer 28jährigen Frau mongoloid wurde. Hier war die Mutter relativ jung, also die Häufigkeit der Geburten ausschlaggebend. Anderseits lehrt der Fall, wo das 4. Kind einer 42jährigen Frau mongoloid war, also die Zahl der vorausgegangenen Kinder klein, daß hier nur das Alter der Mutter als alleiniger Faktor in Betracht kommen konnte. Diese Tatsachen, obschon bereits in der Literatur aufgeführt, traten in unserem Material auffallend deutlich hervor.

	Wievieltes Kind	Alter der Mutter	Alter des Vaters	Bemerkungen
1.	9	38	36	
2.	9	42	—	† causa mortis unbek.
3.	8	36	36	
4.	8	28	—	
5.	6	48	49	† 6 Monate, Krämpfe
6.	6	38	37	das nächste 7. Kind gesund
7.	4	42	39	
8.	3	30	30	† an Dickdarmentzündung
9.	2	37	37	
10.	2	30	32	
11.	—	—	—	† mit 8 Tagen, Durchfall
12.	4	36	38	† mit 3 Jahren, Meningitis

Es wäre von Interesse, ob in diesen beiden Punkten, erstens dem hohen Alter der Erzeuger, zweitens der hohen Zahl der vorangegangenen Geburten, wirklich ätiologische oder nur prädisponierende Momente zu suchen sind. Da man in einer Unzahl von spät geborenen Kindern bei betagten Müttern keine mongoloide Entartung findet, anderseits die relative Häufigkeit der mongoloiden Idioten bei späteren Sprößlingen und betagten Müttern eklatant ist, so dürfte mehr eine Prädisposition anzunehmen sein. Ein Geschlecht wird von der mongoloiden Idiotie nicht bevorzugt. Denn unter unseren 12 Fällen befinden sich 6 Knaben und 6 Mädchen. Das Krankheitsbild der mongoloiden Idiotie ist scharf umschrieben und durch die jüngere Literatur genügend festgelegt. Schrägstellung der nach innen und unten konvergierenden Augen haben der Krankheit den Namen gegeben und sind unbedingt in allen Fällen vorhanden. Ohne dieses Sympton keine mongoloide Idiotie. Dazu kommt als nächtshäufigstes

Symptom die Brachycephalie. Die vorspringenden Jochbogen, die plumpe breite Nase, grobmodellierte Ohren, offenstehender Mund, wulstige Lippen, eine dicke Zunge, die in den meisten unserer Fälle hervorgestreckt gehalten wurde, und reichlich entwickeltes Fettpolster an Rumpf und Extremitäten vervollständigen den mongoloiden Typus und lassen alle Mongoloiden als Brüder und Schwestern erscheinen. Unter unsern 12 Fällen waren 2 klassische Beispiele dafür, wie der Mund dauernd offen und die rissige typische Mongolenzunge hervorgestreckt gehalten wird. Daß die Schlaffheit der Gelenke weite Überdehnbarkeit der Glieder gestattet, konnten wir an mehreren Kindern konstatieren. Im Gegensatz zu der Athyreosis ist der Schädel bei der mongoloiden Idiotie kurz und klein. In mehreren Fällen hatten wir Gelegenheit, ausgesprochene Brachycephalie und Microcephalie zu beobachten. Bei einem 6jährigen Knaben fand sich ein Kopfumfang von 46,5 statt 50 cm; bei einem 4jährigen Mädchen mit ausgesprochener Brachyzephalie 46,3 cm Kopfumfang. Diese Micro-Brachycephalie gilt neben der typischen Stellung der Augen als das konstanteste aller mongoloiden Zeichen und ist in der Literatur stets als solches betont und anerkannt worden. Wenn auch die Schädelveränderung nicht immer auf den ersten Blick ersichtlich ist, so ergeben doch genauere Messungen, daß sie niemals fehlt (Muir, Ranke, Vogt). In sehr vielen Fällen findet man bei mongoloider Idiotie eine Komplikation mit Rachitis. So war auch in einem unten näher zu beschreibenden Falle eine Rachitis mit ausgesprochener rachitischer Trichterbrust vorhanden. Bemerkenswert ist die Tatsache, daß auch ohne Rachitis eine Hühnerbrust bei mongoloider Idiotie beschrieben wird. In einem Falle konnten wir bei einem 2jährigen Knaben dasselbe beobachten, zunächst ohne Spuren von Rachitis deutliche Hühnerbrust, später stellte sich eine schwache Rachitis ein. In der Literatur findet sich sodann ein ausführlicher Bericht über die Häufigkeit der Herzfehler bei mongoloider Idiotie. Neumann fand unter 13 Fällen 3, Muir Sutherland unter 25 Fällen 5, Kassowitz unter 75 Fällen 2, Siegert bei über 30 Fällen 3 Vitia cordis. Ich fand unter 12 Kranken 4 angeborene Herzfehler, darunter 1 Pulmonalstenose und 1 Septumdefekt. Nach den bisher bekannten Ziffern stellt dieser Befund, daß in einem Drittel aller Fälle mongoloider Idiotie angeborene Herzfehler vorhanden waren, die größte Häufigkeit dar. Diese Tatsache möchte ich besonders unterstreichen, zumal die Erscheinung ganz in den Rahmen der für das Wesen der mongoloiden Idiotie aufgestellten Lehre einer aus-

gesprochenen Entwicklungshemmung paßt. Andere Hemmungsmißbildungen, wie an dem Skelett, den Zähnen, den Röhrenknochen, vor allem der Metacarpen und Phalangen, die mangelhafte Anlage und das Fehlen ganzer Hirnteile, ferner die typischen Mißbildungen des Ohres in Gestalt von Umknickungen und angewachsenen Ohrläppchen, die ausgesprochene mangelhafte Entwicklung der Genitalien in verschiedener Form stehen in vollem Einklang mit der bei uns so häufig beobachteten kongenitalen Entwicklungshemmung am Herzen. Bevor wir auf die therapeutischen Erfolge eingehen, möchte ich Gelegenheit nehmen, einige typische Fälle anzuführen.

1. R. F. aus Halle. Familienanamnese o. B. 2. Kind. 1. Kind ist gestorben mit 1 Jahr 10 Monaten, war angeblich gesund. Mutter bei der Geburt des Kindes 37 Jahre, Vater ebenfalls 37 Jahre alt. Kind in Fußlage geboren, lange Dauer der Geburt. P. lernte mit $2^1/_2$ Jahren gehen. Den Eltern fiel seit der Geburt des Kindes das eigentümliche Aussehen desselben auf. Angeborene Trichterbrust, hierzu später deutliche Rachitis. Septumdefekt mit lautem systolischem Herzgeräusch. Hochgradige Brachycephalie, Kopfumfang 46,5 cm. Vortretende Bulbi in den deutlich schiefgestellten Orbitae. Auch auffallende Überstreckbarkeit der Glieder („Kautschukmensch"). Pat. legt z. B. ohne Schwierigkeit den Fuß in das Genick. Große Tonsillen. Spricht mit dem 6. Lebensjahre einzelne Worte undeutlich mit rauher Stimme. Stark verbildete Ohrmuscheln, große rissige Zunge, wird immer hervorgestreckt gehalten, Kind macht hochgradig idiotischen Eindruck, kein Nabelbruch. Bei seiner Aufnahme im Alter von 6 Jahren äußerst agil. Als ich den höchst interessanten Knaben untersuchte, war er 7 Jahre alt, 103 cm hoch. Das Sprechen ist soweit gediehen, daß er zwei Worte hintereinander sagt, wie: „Hut auf", „Bluse an" und einzelne Namen; fast ununterbrochen werden tierähnliche, johlende Laute als Gefühlsäußerung ausgestoßen, vor allem ein Jodeln als Ausdruck des Wohlbehagens, hierzu häufige Zungenlaute. Spontan kommen Worte äußerst selten, dann abgehackt. Pat. schaukelt sich stundenlang auf gespreizten Beinen stehend und immer dieselben Bewegungen ausführend hin und her, grimassiert dabei dauernd, pustet, spuckt, rollt die Augen, dabei ununterbrochen von einem Bein auf das andere schaukelnd. Das Bild erinnert an einen Bären im Zwinger. Zunge wird meist hervorgestreckt gehalten (rissig), dabei wird das Gesicht zu den unglaublichsten Formen verzogen. Pat. ist dauernd in Bewegung. Plötzlich faßt er einen Fuß und streckt daran ziehend das Bein über die Horizontale hinaus aus oder legt es sich in den Nacken. Die Zehen werden mit größter Leichtigkeit zum Munde geführt. Die Überdehnbarkeit der Extremitäten ist besonders auffällig. Mit 7 Jahren ist der Patient noch unrein. Die Mutter gibt an, daß das

Kind auf die Schilddrüsenmedikation bedeutend ruhiger geworden ist. Große Vorliebe für Musik.

2. In einem andern Falle, G. M. aus Merseburg, 4 Jahre und 4 Monate alt, war ebenfalls auffallende Besserung auf Organtherapie zu beobachten. 4. Kind. Die 3 andern leben und sind gesund. Mutter bei Geburt des Kindes 42 Jahre alt, Vater 39. Pulmonalstenose mit lautem systolischem Geräusch über der Pulmonalis. Kind hat ganz blaue Backen, liebt Musik. Epikantus angedeutet. Sattelnase, angewachsene Ohrläppchen, vorstehende Augen. Zahnanomalie, statt 4 sind oben und unten nur je 2 Incisivi, die in einigem Abstand voneinander stehen. Brachyzephalie, Kopfumfang 46,3 cm. Bis zu dem Alter von 1 Jahr steckte P. die Zunge hervor, was ihr dann allmählich abgewöhnt werden konnte. Mit 1 Jahr konnte sie nur mit Unterstützung sitzen, erst mit $1\,^1/_2$ Jahren spontan. Mit $2\,^1/_2$ Jahren erste Gehversuche, erst mit 3 Jahren laufen. Zur selben Zeit begann Patientin die ersten Worte zu sprechen. Meist wurden diese ersten Versuche unterbrochen von tierischen Lauten. Deutliche Überdehnbarkeit der Gelenke. Beine werden spielend an den Kopf gebracht, wie Pat. die unangenehme Gewohnheit hat, die Nägel an den Zehen abzukauen. Auffallend gutes Gedächtnis. Häuser, in denen Pat. einmal vor langer Zeit war, kennt sie sofort wieder. Auch in anderen Dingen gutes Wiedererkennungsvermögen. Hochgradiges Stammeln. Auf die einfachsten Fragen gibt sie nur kurze, höchstens 2 Worte umfassende Antworten. Versteht alles, hört zuweilen der Unterhaltung anderer zu und wirft einige Worte abgehackt hinein. Sätze spricht sie nicht. Die einzelnen Worte sind hochgradig verstümmelt, z. B. „lieb“ = „bie“, für „Onkel“ = „Loll“, für „Mann = „Am“, für „Schokolade“ = „Lalla“. P. ist äußerst agil und munter. Achtet auf alles, unterhält sich mit sich selbst beim Betrachten von Bildern.

Interessant ist bei dem Kind das Verhalten der Sprache. Die verspätete Sprachentwicklung, mit 3 Jahren allmählich beginnend, gehört zum Bilde der mongoloiden Idiotie; im allgemeinen bedienen sich diese kleinen schlitzäugigen Wesen der Sprache viel ausgiebiger als die kretinen, aber es bleibt auffallend, wie langsam und spät die Kinder lernen, sich verständlich zu machen.

3. Einen interessanten Befund konnte ich bei einem andern Jungen erheben: K. S. aus Halle. 2. Kind. Vater 32, Mutter 30 Jahre alt. 2 Jahre 7 Monate alt. Zunge dick, wird dauernd aus dem Munde hervorgestreckt gehalten; läuft nicht. Kopfumfang 47 cm. Mit $3\,^1/_2$ Jahren ist die Zunge nicht mehr dick, wird weniger häufig hervorgestreckt. Kind läuft einige Schritte und beginnt zu sprechen; einziges ausgesprochenes Wort ist „Papa“. Kennt keinen Menschen aus seiner Umgebung, außer den Vater an der Postuniform, ist stillvergnügt, tanzt

und läuft auf allen Vieren, weint nie. Vorliebe für Musik. Sehr gutes Gehör.

4. Aus der Fülle der Mongoloiden noch einen interessanten Befund. W. M. aus Halle. 9. Kind. Mutter 38, Vater 36 Jahre alt bei der Geburt des Kindes. Alle andern Kinder normal. Spricht nicht. Zunge wird dauernd hervorgestreckt gehalten. Typische rissige Zunge. Sitzen gelernt mit $^1/_2$ Jahr. Danach auffallender Stillstand bis zu 2 Jahren, wo P. die ersten Gehversuche machte. Dieses Verhalten ist einigermaßen charakteristisch für mongoloide Idiotie. Mit 4 Jahren läuft P. unbeholfen und unsicher, dabei spricht er nicht ein Wort. Kennt Vater und Mutter, soll nach Angabe der Mutter alles verstehen. Zunge wird zeitweise hervorgestreckt, ist rissig und auffallend schlank. Überdehnbarkeit der Glieder, angewachsene Ohrläppchen.

5. Eine interessante Übergangsform von Imbecillitas zu mongoloider Idiotie konnten wir beobachten bei der 4jährigen L. P. aus Naundorf. 8. Kind. Mutter bei der Geburt 28 Jahre alt. Gegen Ende des 1. Lebensjahres wurden die Eltern auf das abnorme Verhalten des Kindes aufmerksam. Das Kind konnte nicht allein sitzen. Es fehlte ihm jede Herrschaft über seine Glieder. Mit $3^1/_2$ Jahren lernte das Kind laufen, jetzt ist es noch unsicher beim Gehen. Sprechen kann es zurzeit, August 1913, noch nicht. Dabei versteht das Kind alles. Bezeichnenderweise gibt die Mutter an, daß das Kind geistig nicht zurückgeblieben sei. Dabei macht es einen stark imbecillen Eindruck; ist hochgradig agil, kennt seine Umgebung, keine große Zunge. Mund weit offen, beständige Salivation. Kein Epikantus. Zunge kurz und plump. Beine schwach. Kind ist mit 4 Jahren sauber.

Daß es sich bei all den mongoloiden Kindern um ganz mangelhaft angelegte Individuen handelt, beweist die hohe Mortalität der Kinder. Nach unserer Zusammenstellung starben viele der Kinder sehr früh an interkurrenten Krankheiten. Unter 12 im Zeitraum von $3^1/_2$ Jahren beobachteten Fällen starben 5 Kinder vor Vollendung des 3. Lebensjahres; das ergibt eine Mortalität von 41%. Ein Kind starb im Alter von wenigen Tagen, ein anderes im Alter von 6 Monaten, 2 starben mit 2 und eins mit 3 Jahren. Als Todesursache kamen Ernährungsstörungen, Krämpfe, Meningitis und Dickdarmentzündung in Betracht.

Zum Schluß möchte ich noch eine Bemerkung über die Häufigkeit der mongoloiden Idiotie anknüpfen. Daß 12 Fälle in $3^1/_2$ Jahren beobachtet wurden, bedeutet eine gewaltige Zahl im Verhältnis zum Vorkommen anderer Formen der Idiotie. Es ist bemerkenswert, daß die mongoloide Idiotie, obwohl erst seit relativ kurzer Zeit bekannt,

trotzdem die meist als so häufig angenommene einfache Idiotie bei weitem überflügelt. Dieses häufige Vorkommen deutet auf die Wichtigkeit des Krankheitsbildes hin, dem man jetzt mehr und mehr Aufmerksamkeit schenkt. Bereits im Jahre 1866 lieferte Langdon-Down die erste Schilderung dieser Krankheit (Idiotie mit Mongolen- und Kalmückentypus), auch Virchow beschreibt unter seinen Kretinen einen Fall mit schiefgeschlitzten Augen, indessen wurde erst Ende der neunziger Jahre des vorigen Jahrhunderts von englischer und amerikanischer Seite das eigentliche Interesse für diese Krankheit geweckt. Unter den Deutschen waren es dann zunächst Neuman, Vogt und Kassowitz, die sich diesem Krankheitsbilde widmeten, das nach unserer Statistik 37% unter den verschiedenen Formen des Schwachsinns ausmacht.

Als letzte Gruppe unter den verschiedenen Formen der Idiotien führe ich die microcephale Idiotie an. Wenn dieses Krankheitsbild auch in der Regel unter den organischen Gehirnerkrankungen aufgeführt wird, so erscheint uns doch die Einreihung desselben an dieser Stelle gerechtfertigt durch die das Krankheitsbild beherrschende Idiotie. Die microcephale Idiotie ist, da auf einer angeborenen Anomalie des Gehirns beruhend, im reinsten Sinne des Wortes als eine Defektpsychose zu bezeichnen insofern, als sich bei dieser Erkrankung das Gehirn, manchmal auch der Schädel kongenital als verkleinert erweisen. Die Microcephalia vera gehört geradezu in das Kapitel der Mißbildungen, da sich hier augenfällige, makroskopisch-anatomisch leicht nachweisbare Veränderungen im Aufbau des Gehirns finden. Anders verhält es sich mit der Pseudomicrocephalie, die den eingangs erwähnten angeborenen oder früh erworbenen Zuständen nahesteht, der einfachen Idiotie, der Imbecillitas und der Debilitas, die ebenfalls als Defektpsychosen bezeichnet werden, bei denen indessen keine primär angelegten anatomisch nachweisbaren Anomalien vorhanden sind, außer den auf Grund organischer Hirnerkrankung, wie cerebrale Kinderlähmung, Mennigitis und Hydrocephalus sekundär aufgetretenen anatomischen Veränderungen. Diese Erkrankungen, intrauterin oder im frühesten Kindesalter abgelaufen, bewirken die Entwicklungshemmung des Gehirns, die den erwähnten angeborenen Defektpsychosen zugrunde liegt. Ganz analog liegen die Verhältnisse bei der Pseudomicrocephalie, einer von der Microcephalia vera abgegrenzten Form der microcephalen Idiotie. Bei dieser Pseudomicrocephalie liegt eine intrauternie Wachstumsstörung, eine pränatale Hirnlähmung vor; das fötale Gehirn ist durch ent-

zündliche oder vaskuläre Läsionen geschädigt oder geschrumpft auf der Basis intrauteriner Erkrankungen. — Im Anschluß an die microcephale Idiotie sei darauf hingewiesen, daß auch die mongoloide Idiotie unter die angeborenen Hirnveränderungen einzureihen ist. Nach P. Hellmann konnten für dieses Leiden keine charakteristischen Hirnbefunde nachgewiesen werden. Indessen hat sich auch die Hoffnung, dieses Krankheitsbild auf eine Schilddrüsenerkrankung zurückzuführen, nicht bestätigt gefunden, da bei der mongoloiden Idiotie keine pathologischen Veränderungen der Schilddrüse nachgewiesen werden konnten. Indessen gelang es Biach, eine nicht normale Entwicklung des histologischen Aufbaues der Hirnrinde zu eruieren und den Nachweis zu erbringen, daß man auch in der mongoloiden Idiotie eine angeborene Gehirnanomalie, eine Defektpsychose, vor sich hat. Mit Ausnahme der Myxidiotie wären damit alle bisher behandelten Defektpsychosen ätiologisch auf eine Veränderung im makroskopischen Aufbau oder auf eine anormale Entwicklung der zellulären Elemente des Gehirns zurückzuführen, wenn es auch noch nicht gelungen ist, in allen Fällen der ersten Gruppe, der einfachen Idiotie, Imbecillität und Debilität, diesen genauen Nachweis zu erbringen, der für sehr viele Fälle in Gestalt von Residuen organischer Hirnerkrankungen erhoben wurde. Gehört auch die Myxidiotie nicht zu diesen zerebralen Anomalien, so dürfte dieselbe, wenigstens die für uns in Betracht kommende kongenitale Form, mit recht zu den kongenitalen Defektpsychosen, wenn auch thyreogenen Ursprungs, zu zählen sein, da hier die, die Krankheit bedingende Schilddrüsenveränderung einen kongenitalen Defekt darstellt; auszuschließen ist natürlich die infantile Myxidiotie, sowie die endemische Form des Myxödems. Bei keiner der erwähnten Defektpsychosen indessen sind die kongenitalen Defekte anatomisch so deutlich nachweisbar, wie bei der microcephalen Idiotie.

Was deren klinische Diagnose anlangt, so ist diese zunächst durch die Formation des Schädels neben intellektuellem Defekt gegeben. Wenn auch als ganz seltene Ausnahme Microcephalien mit normalem Schädelumfang beschrieben worden sind, so gilt doch die allgemeine Regel, das bei der microcephalen Idiotie die ganze Gestalt des Kopfes ungewöhnlich verändert ist. Die fliehende, flache Stirn, die ausgesprochene Brachycephalie, die wenig ausgebildete Hinterhauptpartie, der im ganzen rundliche Hirnschädel ergeben die charakteristische, von vorn nach hinten zusammengedrückt erscheinende, stark verkleinerte Schädelform. Dazu kommt, daß der Gesichts-

schädel gut ausgebildet ist, daß die an sich gut entwickelte Nase im Verhältnis zu dem kleinen Hirnschädel noch größer erscheint, daß die Mundspalte bei diesen Kindern meist auffällig groß ist. Das Mißverhältnis von Hirn und Cesichtsschädel führt zu sonderbaren Bildern, die als Vogelgesichter bezeichnet werden. Von der alten Auffassung, daß dieses Krankheitsbild auf einer verfrühten Schädelverknöcherung und damit auf einer sekundären Schädigung des Gehirnwachtums beruhe, analog dem von Virchow angenommenen verfrühten Nachtverschluß bei den Kretinen, ist man jetzt vollkommen abgekommen, da die primäre Schädigung des Gehirnes sichergestellt ist. Die frühzeitige Verknöcherung, wenn überhaupt vorhanden, ist also als Sekundärsymptom anzusehen. Anderseits wird bei vielen Microcephalen die Fontanelle lange zuweilen bis ins Alter offen gefunden, ebenso wie eine abnorme Resistenz der Stirnnaht beobachtet wurde. Auf dieser Idee der primären Schädelsverknöcherung beruht auch die von Lannelongue inaugurierte Ausmeißelung größerer Stücke aus dem Schädeldach, bezw. die Entfernung ganzer Ringe aus der Zirkumferenz des Schädeldaches, um dem Gehirn die Möglichkeit der Weiterentwicklung zu geben. Auch das völlige Fehlschlagen dieser therapeutischen Bemühungen spricht gegen diese Auffassung der primären vorzeitigen Schädelverknöcherung. — Nach Giazomini werden reine Microcephalien und Pseudomicrocephalien unterschieden. Erstere sind echte Hemmungsmißbildungen, Defektpsychosen im besten Sinne. Hierbei findet man abnorme Windungstypen, Makrogyrie, Zurückbleiben des Vorderhirns gegenüber dem Mittel- und Nachhirn, ja, sogar tierähnliche Windungsformationen, also keineswegs eine Miniaturausgabe des normalen Menschenhirns. Die Pseudomicrocephalie ist eine intrauterine Wachstumsstörung, man findet sklerotische und degenerative Veränderungen, Zysten, und Hydrocephalus, also Erscheinungen, die als Residuen intrauteimer Erkrankungen zu deuten sind. Auch klinisch werden diese beiden Typen getrennt. Nach Ibrahim spricht allgemeine Starre für reine Microcephalie; Athetose, Bulbärsymptome, Epilepsie für Pseudomicrocephalie. Die körperliche Entwicklung ist bei der Microcephalie in den meisten Fällen nicht gestört, die Kranken können 50 Jahre und älter werden, indessen ist durch die mangelhafte Nahrungsaufnahme in den meisten Fällen, zumal bei Kindern sowie durch dauernde Unreinheit gewiß auch eine somatische Schädigung gegeben. Ein stetiges Begleitsymptom der Microcephalie und in vielen Fällen das zunächst auf die Krankheit aufmerksam machende Symptom ist die

Idiotie. Über die Diagnose der Idiotie gilt das bei der einfachen Idiotie Gesagte, um so mehr, als in den ersten Lebensmonaten die Microcephalie mehr oder minder zurücktritt und der Schädel bei der Geburt die üblichen Maße aufweisen kann. Mangelhafter Saugreflex, stete Unruhe, Unvermögen zu fixieren, fehlende Schmerzreaktion sind ein Fingerzeig für einfache wie für microcephale Idiotie. Was die im späteren Kindesalter vorhandenen Symptome der Microcephalie betrifft, so sollen diese an einem charakteristischen Falle erklärt werden:

Es handelt sich um einen 5jährigen Knaben, dessen Familienanamnese nichts Belastendes ergibt. Kopfumfang 41,5 cm (statt 50,0 beim normalen 5jährigen Kinde, Bendix). Länge 90 cm (statt 104 unter normalen Verhältnissen, Thiemich), Gewicht 16 Pfund, statt 36 Pfund. Mutter bei Geburt des Kindes 20 Jahre, Vater 27 Jahre alt. Normale Geburt. Das Kind soll einen Tag lang nach der Geburt gewimmert haben. Wenn auch nicht den Eltern, so fiel Angehörigen doch auf, daß das Kind vorgehaltenen Gegenständen nicht mit dem Blicke folgte. P. lag starr und unbeweglich da, und schrie dauernd. Von Anfang an bis jetzt Stuhlverstopfung. Mit $3^1/_2$ Jahren fiel den Eltern auf, daß das Kind mit angezogenen Beinen dalag und dieselben überhaupt nicht mehr strecken konnte. Im Alter von 4 Jahren befand sich das Kind in einem derartigen Zustand von Inanition, daß man den Exitus letalis befürchtete. Allmählich trat Kräftigung ein, indessen blieben die Beine mager und dauernd in Kontrakturstellung. Gehversuche sowie Sprachversuche wurden niemals unternommen, statt dessen hochgradigste Apathie. Halbe Tage lang gab P. keinen Laut von sich und lag stumpfsinnig auf einer Stelle. P. schläft sehr viel, nicht selten 14 Stunden ununterbrochen. Nahrungsaufnahme ist sehr mangelhaft, da P. schlecht schluckt und aus dem Grunde nur Flüssiges, höchstens Breiiges genießt. Vorliebe für irgendeine Speise ist nicht vorhanden. P. kennt Umgebung nicht, auch Vater und Mutter bleiben unerkannt. Vollkommen unrein. Hörvermögen gut.

Charakteristisch in dem geschilderten Falle ist die auffallende Muskelrigidität. Die Beine sind gebeugt und können aus dieser Kontrakturstellung nicht gestreckt werden. Der Ellbogen ebenfalls gebeugt und die Arme in der Regel dem Torax angelegt. Typisch ist die hochgradige Neigung der adduzierten Beine, sich zu überkreuzen. Die Stammuskulatur ist dermaßen steif, daß das Kind dauernd in stark gebeugter Haltung verharrt und auch auf dem Arm der Mutter diese gekrümmte Haltung nicht aufgibt, so daß es wie ein Stück Holz über beide Arme der Mutter gelegt zur Untersuchung gebracht wurde. Im Alter von 5 Jahren ist das Kind unfähig auf seinen

Extremitäten zu stehen; außer einem ausdruckslosen Schreien gibt es keine Gefühlsäußerungen von sich, sondern befindet sich weit unter dem normalen Tier in einem blöden Zustande. Das Bedürfnis zu Stuhl und Urinentlehrung kommt auch im Alter von 5 Jahren nicht zum Bewußtsein. Nach der von Ibrahim angegebenen Diagnostik handelt es sich auf Grund der allgemeinen Starre um eine Microcephalia vera, also eine reine Entwicklungshemmung praenataler Natur.

Literaturverzeichnis.

Anton, Über geistigen Infantilismus. Festschr. für Prof. Chiari. Leipzig 1908, Braumüller.

— Die Formen und Ursachen des Infantilismus. Zeitschr. für Psych. Nr. 63, 1906.

— Vier Vorträge über Entwicklungsstörungen beim Kinde. Verlag von S. Karger, Berlin.

— Psychiatrische Vorträge für Ärzte, Erzieher und Eltern, ebenda.

Alt, Zur Schilddrüsenbehandlung des angeborenen Myxödems. München, Medizinische Wochenschrift 1904, Nr. 28, S. 1238.

Biedl, Zur Schilddrüsenfrage. Wiener klin. Wochenschr. 29, 1903.

— Innere Sekretion. 2. Aufl. Wien, Urban und Schwarzenberg, 1913.

Blum, Die Schilddrüse als entgiftendes Organ. Virch. Arch. 158, 1899, S. 495.

— Funktion der Schilddrüse. Verhandl. d. 23. Kongr. für innere Med. in München 1896.

Bayon, Über die Äthiologie des Schilddrüsenschwundes bei Kretinismus und Myxödem. Neurol. Zentralbl. 1904.

— Über Kretinismus. Neurol. Zentralbl. 1905.

Bendix, Angeborenes Myxödem von 11 Wochen. Verein für inn. Med. in Berlin 5. Dezember 1904.

v. Bergmann, Gesamtstoffwechsel bei Myxödem. Zeitschr. f. exper. Path. u. Therap. 1906, S. 646.

Bernheim, Kombination von Myxödem und Mongolismus. Jahrb. f. Kinderheilk. 64, 1906, S. 26.

Bircher, Das Myxödem und die kretinische Degeneration. Volkmanns Samml. klin. Vorträge 1890, Nr. 357.

— Transplantation der Schilddrüse. Deutsche Zeitschr. f. Chirurg. 1901, Nr. 1.

— Zur Pathologie d. kretinischen Degeneration. Berlin 1908, Urban u. Schwarzenberg.

Dieterle, Über endemischen Kretinismus und dessen Zusammenhang mit anderen Entwicklungsstörungen. Jahrb. f. Kinderheilk. 14.

— Die Athyreosis unter besonderer Berücksichtigung der dabei auftretenden Skelettveränderungen. Virch. Arch. 184, 1906, S. 56.

v. Eiselsberg, Die Krankheiten der Schilddrüse, Deutsche Chirurgie. Stuttgart 1901, Lief. 38.

— Über erfolgreiche Einheilung der Katzenschilddrüse in die Bauchhöhle und Auftreten von Tetanie nach deren Extirpation. Wiener Klin. Wochenschr. 1892, Nr. 5.

Ewald, Die Erkrankungen der Schilddrüse, Myxödem und Kretinismus. Nothnagels Spez. Path. und Therap. Wien 1910, 2. Aufl.

Feer, Lehrbuch der Kinderheilkunde. 2. Aufl. Fischer, Jena 1912.
Heubner, Lehrbuch der Kinderheilkunde. 3. Aufl. Barth, Leipzig 1911.
Hofmeister, Zur Physiologie der Schilddrüse. Fortschr. d. Med. 10. 1892.
— Zur Frage nach den Folgezuständen bei Schilddrüsenexstirpation. Deutsche Med. Wochenschr. 1896, S. 22.
Heller, Dementia infantilis. Zeitschr. f. Erforsch. u. Behandl. jugendl. Schwachsinns, Bd. II, S. 17.
Kassowitz, Infantiles Myxödem, Mongolismus und Mikromelie. Wien 1902. Perles Separatabdr. aus der Wiener med. Wochenschr. 1902.
Knöpfelmacher, Diskussion zu Kassowitz' Vortrag. Wiener med. Wochenschr. 1902.
— Zwei Fälle von Myxödem mit 4 Monaten resp. 4 Jahren. Wiener klin. Wochenschr. 1905, S. 491.
Kraus, Referat über die Pathologie der Schilddrüse. Verhandl. d. 23. Kongr. für inn. Med. in München 1906.
v. Kutschera, Organtherapie d. Kretinismus. Wiener klin. Wochenschr. 1909, Nr. 22.
Kraepelin, Lehrb. d. Psych. 7. Aufl. II. Bd.
Murray, Erster Bericht über Behandlung des Myxödems mit subkutaner Injektion von Schilddrüsenextrakt. Brit. Med. Journ. 2, 1891, 10. Oktober.
Neumann, Über den mongol. Typus d. Idiotie. Berliner klin. Wochenschr. 1899, A. 210.
Noorden, Lehrbuch der Pathologie des Stoffwechsels. Hirschwald, Berlin 1906.
Nagel, Handbuch der Physiologie. 1908. Vieweg & Sohn, Braunschweig.
Nadolezny, Die Sprachstörungen bei angeborenen und in der Jugend erworbenen Defektpsychosen, in Gutzmanns' Sprachheilkunde. Fischer, Berlin 1912.
Payr, Transplantation der Schilddrüse in der Tiermilz. Neurol. Zentralbl. 1906, S. 375.
— Experimentelle Untersuchungen über die Schilddrüsentransplantation. 35. Kongr. f. d. Chirurg. Berlin 1906.
Pineles, Klinische und experimentelle Beiträge zur Physiologie der Schilddrüse und der Epithelkörperchen. Grenzgb. d. Med. u. Chir. 14, 1904, S. 120.
— Über Thyreoaplasie und infant. Myxödem. Wiener klin. Wochenschr. 1902, Nr. 43.
Pfaundler und Schloßmann, Handbuch der Kinderheilkunde. Bd. III u. IV. Vogel, Leipzig 1910.
Scholz, Über den Stoffwechsel der Kretinen. Zeitschr. f. exper. Path. und Therapie, 2, 1905.
— Klinische und anatomische Untersuchungen über den Kretinismus. Hirschwald, Berlin 1906.
— Kretinismus und Mongolismus. Ergebnisse der Med. und Kinderheilk. III. S. 505.
Schlesinger, Schwachbegabte Schulkinder. Arch. f. Kinderheilk. 46.
Stoeltzner, Hypothyreoidie im Kindesalter. Jahrb. f. Kinderheilk. 1910.
Siegert, Erkrankungen der Schilddrüse in Pfaundler u. Schloßmann, Handb. f. Kinderheilk. 2. Aufl. Leipzig 1910.
— Myxödem im Kindesalter. Ergebnisse der inn. Med. und Kinderheilkunde, Bd. VI, S. 600.
— Der Mongolismus. Ebenda S. 565.

Sutherland, Differentialdiagnose zwischen Mongolismus und Kretinismus im Kindesalter. Lancet 1, 1900, S. 23.

Vogt, Über den mongoloiden Typus der Idiotie. Neurol. Zentralbl. 1906, S. 476.

— Die mongoloide Idiotie. Klin. J. f. psych. und nerv. Krankh. vom Sommer 1906, Heft 3.

Weniger, Die Sprachstörung der geistig Zurückgebliebenen und ihre methodische Behandlung. Zeitschr. f. d. Behandlung Schwachsinniger und Epileptiker, 1891.

Wagner von Jauregg, Über Myxödem und Kretinismus. Wiener klin. Wochenschr. 1903, Nr. 2—4.

— Über chirurgische Behandlung des Hypothyreoidismus. Ebenda 1913, Nr. 39.

Weygand, Idiotie und Schwachsinn im Kindesalter. Med. Klinik 1905, Nr. 10.

— Über Mongolismus. Vortrag in München, 14. Juni 1905, Allg. Zeitschr. f. Psych. 1905, S. 861, und Münchener Med. Wochenschr. 1905, S. 1513.

— Stufen und Arten des kindlichen Schwachsinns. Verhandl. d. internationalen Kongresses für Hygiene und Demographie.

— Idiotie und Dementia praecox. Zeitschr. f. Erforsch. inn. Behandl. jugendl. Schwachsinns, Bd. I, S. 311.

Ziehen, Die Geisteskrankheiten im Kindesalter. Samml. v. Abh. a. d. Gebiet d. pädag. Psych. und Physiol., Heft 1 u. 2.

— Die Erkennung des Schwachsinns im Kindesalter. Karger, Berlin 1909.

Lebenslauf.

Ich, Karl Christoph Fritz Bierende, evang. Konfession, wurde am 17. Aug. 1890 zu Sondershausen geboren als Sohn des Amtsgerichtssekretärs Karl Bierende und dessen Gemahlin Doris geb. Bendleb. Ich besuchte nach Vorbereitung in Dingelstedt (Eichsfeld) und Blankenburg (Thüringen) das Königl. Stiftsgymnasium in Zeitz, das ich Ostern 1909 mit dem Zeugnis der Reife verließ, um mich an den Universitäten Jena, Kiel, Berlin und Halle der Medizin zu widmen. Im Juli 1911 legte ich in Kiel die ärztliche Vorprüfung ab. Das Staatsexamen bestand ich im Mai 1914 in Halle, wo in demselben Monat das Colloquium stattfand. Die Approbation erhielt ich im September 1914.

Hamburg-Eppendorf, im Oktober 1914.